Aus dem Neurologischen Ambulatorium an der
Medizinischen Universitäts-Poliklinik Basel
(Direktor : Professor Dr. R. BING)

Ueber die klinische Stellung der Pyknolepsie

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von
Leo BERMAN
aus
NEW-YORK (U.S.A.)

Imprimerie A. KNECHT, Mulhouse - 1937

Aus dem Neurologischen Ambulatorium an der Medizinischen Universitäts-Poliklinik Basel
(Direktor : Professor Dr. R. BING)

Ueber die klinische Stellung der Pyknolepsie

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von
Leo BERMAN
aus
NEW-YORK (U.S.A.)

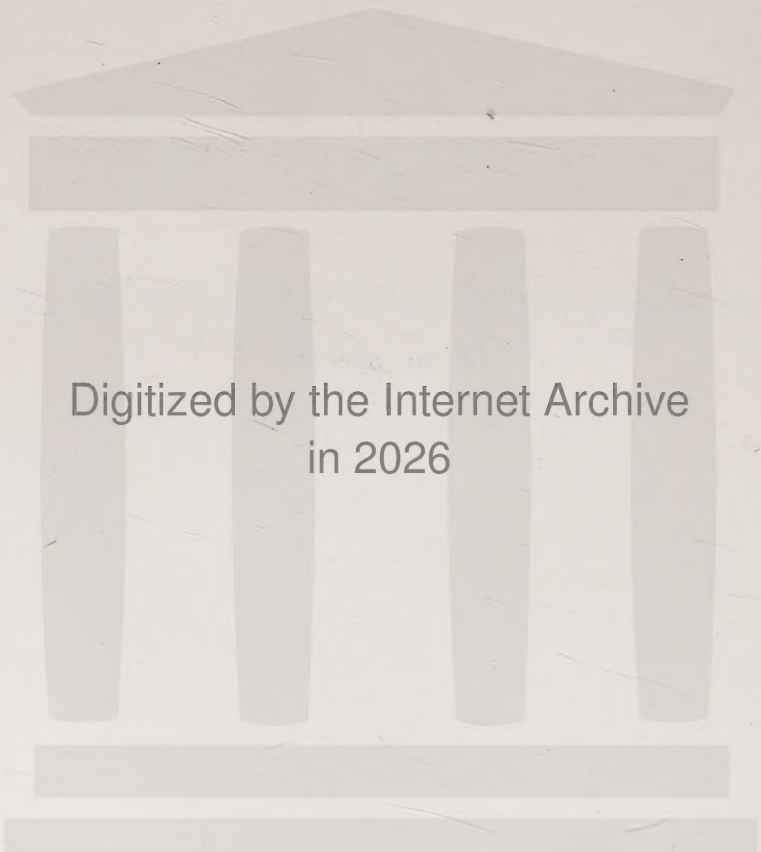
Imprimerie A. KNECHT, Mulhouse - 1937

Von der Medizinischen Fakultät Basel genehmigt auf Antrag von Herrn Prof. Dr. R. BING

Tag der Promotion: 13. Mai 1937.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

To my parents


Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546701_0134

Ueber die klinische Stellung der Pyknolepsie

von
Leo Berman
(Aus dem Nervenambulatorium der Universität Basel)
(Direktor-Professor Dr. R. Bing)

Unter dem Sammelnamen «Epilepsie» hat man früher alle möglichen periodisch wiederkehrenden ätiologisch unklaren Bewusstseinsstörungen, soweit keine manifeste Hysterie vorlag, zusammengefasst. Die Tendenz wird immer deutlicher in neuester Zeit, womöglich Krankheitszustände herauszuschälen, die nach klinischem Bild, Prognose, Pathogenese und Aetiologie sich abgrenzen lassen. So unterscheidet man jetzt neben der Genuinen Epilepsie die Jacksonsche Epilepsie, die Reflex-Epilepsie, die Myoclonus-Epilepsie und andere Formen. Weiter hat man Fälle von der Epilepsie trennen wollen, die meistens durch ihr klinisches Bild und ihre Prognose sich angeblich ganz scharf unterscheiden liessen. So, die nicht epileptischen Absenzen oder kurzen narkoleptischen Anfälle nach *Friedmann* (2), bezw. die kleinen gehäuften Anfälle nach *Heilbronner* (3) und Pyknolepsie nach *Sauer* (11) und *Schröder* (13), ferner die psychasthenischen Krämpfe nach *Oppenheim* (14), die narkoleptischen Fälle im Sinne *Gélineaus*, und die Affektepilepsie von *Bratz*. Die besondere Schwierigkeit in dieser Kategorie der Fälle lag nämlich darin, dass viele atypische klinische Erscheinungen und Verläufe der Krankheiten die Einteilung und Absonderung der verschiedenen Zustände erheblich erschwerte, sodass die verschiedenen Autoren ähnliche Fälle, im weiteren Sinne, beschreiben konnten. Aber nur mit der Zeit und auf Grund weiterer Forschungen und Beobachtungen haben sich diese Erkrankungen schärfer trennen lassen. Noch heute sind alle Meinungen über die klinische Stellung der Pyknolepsie nicht übereinstimmend, trotzdem die meisten Beobachter sie als Krankheit sui generis betrachten. Es gibt jedoch ernste Ueberlegungen, die dagegen sprechen, und die einen Zusammenhang, je nachdem mit der Epilepsie, Hysterie, Neuro-Psychopatie oder, weniger, mit der Spasmophilie vermuten lassen.

Es wird hier zuerst ausführlich über die Literatur berichtet und dann in der Zusammenfassung versucht, gegenüber den verschiedenen Anschauungen über die Pyknolepsie Stellung zu nehmen.

Heutzutage verstehen wir unter Pyknolepsie ungefähr das Folgende: Eine Krankheit, mit explosivem Beginn, zwischen dem 4. bis 12. Lebensjahre, welche aus sehr kurzen, frequenten, leichten, monotonen, klein-epileptiformen Anfällen, gleichartigen Grades besteht, welche sich fast täglich, bis etwa 100 mal oder mehr im Tag für Wochen, Monate oder Jahre wiederholen. Die Anfälle sind nicht durch antiepileptische Mittel zu beeinflussen, verursachen keine Hemmung der normalen psychischen Entwicklung, und hören eventuell spontan endgültig auf. Bezüglich des Anfalls selber können die Augen nach oben schauen, die Lider etwas zittern, und die Arme durch einen schwachen, tonischen Spasmus gehoben werden. Clonische Bewegungen,

auch in minimaler Ausbildung, auffallende vasomotorische Störungen, Palpitationen, Müdigkeit oder Verwirrung nach den Anfällen gehören nicht zum Bild der Pyknolepsie (*Adie* (21) 1924). Psychisch besteht eine Besinnungslosigkeit mit einem Ausfall der höheren psychischen Funktionen und der Willkürbewegungen eine Sekunde oder Minute. Die Kinder verstummen mitten in der Unterhaltung. Die Haltung ist nicht geändert. Die automatischen Bewegungen, wie das Essen und Gehen, gehen meist weiter. Die willkürlichen Bewegungen werden auch automatisch angehalten. Sie lassen nie etwas fallen, sie stürzen nicht, und keine Urina insciens ist nachzuweisen. (*Goldflam* (20) 1924. Diese Definition ist nicht streng zu nehmen, da, wie wir noch sehen werden, das Symptomenbild ziemlich verschieden sein kann, je nach der Beurteilung verschiedener Beobachter. Ich führe sie hier an, um einen Allgemeinbegriff der Pyknolepsie zu geben.

Das Wort «Pyknolepsie» selber ist von *Sauer* (11), einem Vorschlag von *Schröder* (13) folgend, in 1916 angeführt worden und stammt von Pyknos: frequent, gehäuft, nah beieinander.

Auf diesem Gebiet der Narkolepsie, Pyknolepsie, und ähnlichen Zuständen hat *Gélineau* im Jahre 1880 einen Fall veröffentlicht, wo er das erste Mal das Wort «Narkolepsie» gebrauchte. *Westphal* hatte schon im Jahre 1871 ein ähnliches, aber weniger scharf umrissenes Krankheitsbild beschrieben. Es handelte sich (nach *Friedmann* 4) um einen 38jährigen Mann. Seit Jahren, wenn er lachte, trat plötzlich Schwäche in den Beinen, die einknickten, auf. (Von *Gélineau* chute oder Astasie genannt, und später von *Oppenheim* (14) Geloplegie (Lachschlag) bezeichnet). Es kam später beim Kartenspiel vor, dass er den Arm nicht bewegen konnte, der Kopf sank herab, er schlief ein, um nach einer Minute aufzuwachen. Seitdem genügt die geringste Gemütsbewegung, um den Schlaf herbeizuführen und belästigt ihn das Schlafbedürfnis jeden Augenblick, bis 200 Mal täglich. Auch während des Essens, wobei Messer und Gabel entfallen. Nach Erwachen ist er sofort klar und wohl, bis ein neuer Schlafanfall von 1—5-minütiger Dauer ihn heimsucht. Die Therapie blieb erfolglos.

Gélineau gab diese Narkolepsie als autonome Krankheit an — Narkolepsie primaire — und unterschied davon eine Narkolepsie secondaire, welche symptomatisch bei Hysterie, Chorea, Zirkulationsstörungen und Verlangsamung der Nutrition (Diabetes, Obesitas) auftrat.

Wie wir sehen, und später noch deutlicher sehen werden, hat dieser Fall nichts mit der Pyknolepsie zu tun, sondern ist ein typischer Fall der genuinen Narkolepsie. Die Schilderung dieses Falles hier ist berechtigt, weil er als Typus in *Gélineau*'s Arbeit die Anregung zur Forschung in diesem ganzen Gebiet der kleinen gehäuften Anfälle gab. Auch sind hier deutlich die Differenzen zwischen der Pyknolepsie und genuiner Narkolepsie zu sehen. Nach *Gélineau* bis *Friedmanns* (2) erster Arbeit (1906) erschienen etwa 30 kurze Aufsätze über gehäufte Anfälle, die sicher gemischten Ursprungs waren. Im Jahre 1902 berichtete *Löwenfeld* (1) ganz ausführlich über einen ähnlichen Fall wie Gélineau. *Gélineau* und *Loewenfeld* waren beide der Ansicht, dass dieser eigenartige Krankheitszustand den Neurosen anzurechnen sei.

In der weiteren Literatur nehmen die Arbeiten von *Friedmann* (2) grossen Platz ein. Die Erste, 1906, enthält kein einheitliches Material. Es han-

delt sich meist um Erwachsene, aber auch um Kinder. Es wird hier keine scharfe Grenze zwischen Narkolepsie und später Pyknolepsie genannten Anfällen durchgeführt. *Friedmann* (2) betont jedoch den Unterschied zwischen diesen Fällen und der Epilepsie, und stimmt dem zu, was schon *Gélineau* hervorhob, nämlich — dem Fehlen der Krämpfe, sowie einer psychischen Veränderung, der Unwirksamkeit der Bromsalze, und der besonderen Art der Anfälle, welche im Gegensatz zu dem epileptischen Petit mal stets der Person deutlich bewusst bleiben. Nicht differentialdiagnostisch verwertbar ist, nach *Friedmann* (2), das Vorkommen der Anfälle in der Nacht unter Erwachen und morgens in der Frühe, und ferner das Bestehen auraähnlicher Allgemeingefühle, seitdem diese Symptome sowohl im narkoleptischen, als im epileptischen Zustand bekannt sind. Weiter unterscheidet sich die Narkolepsie vom epileptischen Petit mal nicht nur in der partiellen Bewusstseinsstörung, sondern auch darin, dass die Narkolepsieanfälle leicht auslösbar und unterdrückbar sind.

Wenden wir uns zu den vier kindlichen Fällen, die *Friedmann* (2) beschreibt, um zu sehen, ob sie unter unseren oben definierten Begriff der Pyknolepsie kommen, so sehen wir fast typische Pyknolepsie-Bilder, die je 7 Jahre, 5 Monate, 8 1/2 Jahre dauerten bei der letzten Beobachtung. Atypischer ist der 4. Fall, wo kurze Abscenzen sich für 4 Jahre ereigneten, wobei gelegentlich der Patient Urin unter sich liess. Am Ende des 4. Jahres traten echte epileptische Krämpfe auf, in zwei Anfällen. Von da ab blieb das Kind überhaupt geheilt und auch ohne psychische Veränderungen.

Heilbronner (3) in seinem Artikel, geschrieben im Jahre 1906, nach der Erscheinung des ersten Artikels *Friedmanns* (2), spricht über « gehäufte kleine Anfälle ». Damit können wir nicht ein einheitliches Material erwarten. Er gibt im ganzen 8 Fälle an, von denen 4 bei Kindern, und 4 bei jüngeren Erwachsenen vorkommen. Die Fälle unterscheiden sich von vornherein von *Friedmanns* (2) durch die schwere hereditäre Belastung fast aller Fälle. Klinisch sind auch die Fälle ziemlich verschieden von *Friedmanns* (2) Fällen, und von dem typischen Pyknolepsie-Bild (nach der Definition). So zum Beispiel gibt es pyknolepsiefremde Symptome wie Müdigkeit und Gähnen und delirante Zustände nach dem Anfall, Fehlen des spontanen Sprechens viele Tage lang nacheinander und Erblassen und Erbrechen während des Anfalls. Es besteht also kein Zweifel, dass *Heilbronner* (3) hier verschiedenartige Krankheitsbilder zusammengestellt hat, denen nur gehäufte, kleine Anfälle gemeinsam sind.

Man kann jetzt die Schwierigkeiten der verschiedenen Beobachter begreifen, nachdem man gesehen hat, wie wechselnd und mannigfaltig das Bild der gehäuften, kleinen Anfälle sein kann. Gerade in dieser Frage äussert sich *Heilbronner* (3) ganz ausführlich: Die Narkolepsie im Sinne *Friedmanns* (2) sei nicht gut genug umschrieben um als eine selbständige Gruppe anerkannt zu werden. Er bezeichnet alle nicht epileptischen Zustände, die er als funktionell aufzufassen glauben darf, als hysterisch; trotzdem es ihm bewusst ist, dass die Eintönigkeit des Krankheitsbildes, der Mangel an Abwechslung, das Fehlen anderer typischen hysterischen Symptome, eher dagegen sprechen. Die Wirkungslosigkeit einer antihysterischen Kur könnte die Diagnose der Hysterie nicht umstürzen. « Jeder Hystericus hat seine Hysterie », sagt er, und findet, dass diese Fälle doch hysterisch sein kön-

nen — das im Gegensatz zu *Friedmann* (2). *Heilbronners* Standpunkt, die Fälle seien hysterisch, lässt sich eher erklären, wenn man seine angeführten Patienten betrachtet. Die hysterische Färbung vieler der Fälle ist viel deutlicher als bei denen *Friedmanns* (2).

Das Bemühen, den nicht epileptischen Anfall rein symptomatologisch gegenüber der Epilepsie abzugrenzen, hält *Heilbronner* (3) für vergeblich. Er findet, die Art oder Tiefe der Bewusstseinsstörung gebe nach dieser Richtung keinen Aufschluss. Die Abgrenzung gründe sich hauptsächlich auf den Verlauf nach längerer Dauer, indem nach jahrelangem Bestehen des Leidens das Fehlen der Zeichen der epileptischen Degeneration vermisst werde und zur Ausschliessung der Diagnose-Epilepsie führe. Es könne doch in einem Teil der Fälle die Diagnose im Beginn der Krankheit gestellt werden, wo die fast akute Entwicklung und die enorme Häufigkeit der Absencen ohne weiteres an gutartige, nicht-epileptische Zustände denken lassen. Der ungestörte Allgemeinzustand gerade bei dermassen häufigen Anfällen sprächen im gleichen Sinne; seitdem es beobachtet wurde, dass abortive epileptische Anfälle, Absencen, nach dieser Richtung viel deletärer zu wirken scheinen, doppelt, wenn sie bei Kindern, und zudem noch gehäuft auftreten. Ein auslösendes, psychisches Moment wie es *Friedmann* (2) bei den nicht epileptischen Anfällen feststellte, scheine ihm diagnostisch im Zweifelfall nicht allzu wertvoll, mit der Begründung, derartige Veranlassungen werden bei allen möglichen Krankheiten, vor allem auch bei Epilepsie, von den Kranken resp. Angehörigen so oft angegeben. *(Stier* (17), *Kochmann* (18), *Pohlisch* (19) u. A. fanden später auch kein auslösendes psychisches Moment.)

Friedmann (4) in seinem zweiten Artikel, geschrieben im Jahre 1912, beschränkt sich auf die gehäuften nicht-epileptischen Abscencen im Kindesalter und befasst sich so mit dem, was wir heute unter dem Begriff Pyknolepsie verstehen. Er gibt das Folgende an: « Das Leiden besteht erstlich bei sonst gesunden und nicht besonders nervösen Kindern und zwar annähernd plötzlich nach einer Aufregung durch Schreck, Operation und dergleichen. *(Stöcker* (5), *Sauer* (11), *Kochmann* (18) u. a. fanden später ihre Patienten auffallend neuro-psychopathisch.) Es äussert sich einzig und allein in dem einen Symptome der Abscencen; das übrige körperliche und geistige Befinden zeigt sich ungestört und bleibt durchaus so. Die Anfälle stellen sich drittens von Anfang an in starker Häufung dar, *(Heilbronner* (3), *Stöcker* (5) und *Kochmann* (18)) fanden später Fälle mit schleichendem Beginn. Nach *Stier* (17), kann Epilepsie auch stark gehäuft auftreten und zwar bald 6—10 Mal, bald 20—30 Mal und noch viel öfter (bis 100 Mal) täglich, und so wiederholt es sich Tag für Tag. Dabei ist der Verlauf ein langwieriger und erstreckt sich bis zu 7—8 Jahren. Endlich viertens sind die Anfälle selbst wieder alle von gleicher Art. *(Bolten* (10) fand die Anfälle nicht monoton. *Sauer* (11) fand die Anfälle verschiedener Fälle von ungleicher Art. Es sind leichte, kurze Bewusstseinstrübungen, welche meist 10—20 Sekunden dauern, bei welchen das Selbstbewusstsein (wie in den hysterischen Anfällen) erhalten bleibt, so dass die Kinder stets das Kommen und das Bestehen der Anfälle merken. (Andere Autoren finden auch Amnesie für die Anfälle.) Stets ist die Fähigkeit willkürlicher (aber nicht automatischer) Bewegung, sowie die Fähigkeit zu sprechen dabei auf-

gehoben. Endlich ist die Haltung der Kinder durchwegs die gleiche gewesen; sie verharren sitzend oder stehend mit schlaffen Gliedern, eventuell in den Knien etwas einsinkend, dabei sind die Augen stets starr nach oben gewandt und die Lider zwinkern einige Male. Wiederholt kamen einzelne Anfälle auch im Schlafe während der Nacht vor, und die Kinder erwachen dann vorher und richten sich im Bett auf. » *(Stier* (17), *Pohlisch* (19) und *Goldflam* betrachteten Anfälle im Schlaf als sehr epilepsie suspekt.) Differentialdiagnostisch gegen die Petit-mal-Anfälle bei Epileptikern gibt *Friedmann* (4) folgendes an: « Niemals sind solche leichte Abscencen bei Epileptikern so massenhaft zutage getreten, und nie sind sie allein für sich vorgekommen; stets sah man dazwischen Abscencen kompletter Art und ferner gelegentliches Zusammenstürzen, traumhafte Handlungen, Tanzbewegungen usw. (Nach *Bolten* (10), *Redlich* (8), *Rosenthal* (25) braucht das in der Epilepsie nicht der Fall zu sein) und fast immer kam es schon binnen 1—2 Jahren, mindestens in der Nacht, schliesslich zu typischen Krampfanfällen, so dass hier die Zweifel damit jeweils definitiv erledigt waren. (Nach *Cohen* (15) sind 1—2 Jahre Beobachtung ungenügend. Nach *Bolten* (10) können Gross-Anfälle nach 11 Jahren auftreten.) Man müsste also immerhin wichtige Einschränkungen zugestehen, dass ab und zu auch die gehäuften leichten Abscencen der Kinder in echte Epilepsie übergehen. » *(Rosenthal* (25) fand, dass etwa 50 % der Anfälle in Epilepsie übergingen.)

Ueber die Häufigkeit dieser gehäuften nicht epileptischen Abscencen im Kindesalter gibt *Friedmann* (4) nur an, dass sie nicht direkt selten seien und dass das epileptische Petit mal ganz gewiss um viele Male häufiger vorkomme. Im ganzen gibt *Friedmann* (4) 10 Fälle an, von denen er sechs selber beobachtet hat. Atypisch in einem Fall waren einstündige Schlafanfälle (Narkolepsie?).

« Für die funktionelle und relativ milde Natur des Leidens sprechen nicht nur die Intermissionen (auch bei Epilepsie), sondern auch die Tatsache, dass einfache diätetische Massnahmen in 4 Fällen die noch recht zahlreichen Abscencen zum Verschwinden brachten. » So sah *Friedmann* (4), dass bei zwei Kindern, die wegen interkurrenter Krankheit zu Bette gebracht wurden, wochenlang keine Abscencen sich ereigneten. Als sie das Bett wieder verliessen, waren jedoch alsbald die Anfälle wieder da. Ein Mädchen erreichte lange anfallsfreie Perioden als sie eine Kur im Waldgebirge antrat, und ein anderes, als es von der Stadt weg kam und auf dem Lande einige Wochen verweilte. In der Regel scheine Heilung noch vor der Pubertät zu erfolgen. *Friedmann* (4) glaubt, er könne mit annähernder wissenschaftlicher Gewissheit annehmen, dass die gehäuften kleinen Abscencen bei Kindern nichts mit der Epilepsie zu tun haben. Zu bemerken ist, dass ein spasmophiler Zustand mit zugehörender elektrischer Uebererregbarkeit nur in einem Falle nachzuweisen war. (Siehe *Friedmanns* 3. Artikel (9).) Der Ansicht *Heilbronners* (3), viele dieser Fälle als hysterisch zu betrachten, stimmt *Friedmann* (4) nicht zu. *Er anerkennt* jedoch, dass hysterische Züge in einigen seiner Fälle sehr deutlich waren. Aber er hebt verschiedene Eigenschaften der anderen Fälle hervor, die stark gegen eine Hysterie sprechen. So zeigen die meisten Kinder sonst keinerlei hysterische Züge. Auch seien rein hysterische Abscencen im allgemeinen relativ selten. Die ausserordentliche Hartnäckigkeit und gänzliche Isoliertheit der Störungen durch 7—8

Jahre hindurch sei kaum typisch hysterisch. Bei mehr als der Hälfte aller Kinder vermisse er suggestive Wirkungen. Die Anfälle seien den Kindern mehrfach andauernd lästig und peinlich gewesen. Das stärkste Argument gegen die Hysterie bilden die wiederholten nächtlichen Anfälle, bei welchen Pupillenstarre nachweisbar war, und die mitten im Schlaf zu entstehen pflegten. So sieht *Friedmann* (4) seine Fälle als selbstständiges Krankheitsbild an.

Stöcker (5) (1913) berichtet über drei Fälle mit der Diagnose-Narkolepsie (im Sinne *Friedmanns* (2) und so in *Stöckers* Bericht weiter zu verstehen), die alle noch nicht abgelaufen sind. Stöcker betont die praktisch wichtigste Frage: « Sind diese in der Kindheit gehäuft auftretenden kleinen Anfälle der Epilepsie zuzurechnen oder nicht? » Auf Grund seiner eigenen Beobachtungen glaubt er, vershiedene Schlüsse ziehen zu können.

Er steht auf dem Standpunkt, den Begriff der genuinen Epilepsie möglichst eng zu fassen, d. h. diesem Begriff nur solche Formen zuzurechnen, die auf der einen Seite die charakteristische Demenz und Charakterveränderung zeigen, auf der anderen Seite mit typischen epileptischen Anfällen oder deren sicheren Aequivalenten einhergehen; doch legt er das Hauptgewicht auf die Persönlichkeitsveränderung. Dass der sogenannte epileptische Anfall nichts unbedingt Charakteristisches für eine spezielle Erkrankung hat, zeigt, nach Stöcker, einmal die Erscheinung, dass er bei organischen Hirnerkrankungen sicher vorkommt, dass er aber auch anscheinend noch nach den Forschungsergebnissen von *Bratz* (Affektepilepsie) und *Oppenheim* (14) (psychasthenische Krämpfe) auf funktionellem Boden entstehen kann. Als das Massgebende für die Diagnose genuiner Epilepsie möchte Stöcker also nicht die Art des Anfalls, sondern die charakteristische Veränderung der Persönlichkeit hinstellen.

Differentialdiagnostisch gegenüber der Epilepsie erwähnt er u. A. folgendes: « Zuckungen in den Beinen und Hinstürzen während des Anfalls aber mit langjähriger erhaltener Persönlichkeit spricht gegen die Epilepsie (Fall 1). Eine erhaltene Pupillenreaktion spricht nicht unbedingt gegen die Epilepsie Reizbarkeit braucht nicht unbedingt eine epileptische Eigenschaft zu sein; sie kann auch psychopathisch entstehen. Gelegentliche Schlafzustände mit abnormer Schlaftiefe können auch narkoleptische Symptome sein (im Sinne *Gélineaus*) und weisen nicht ohne weiteres auf eine Epilepsie hin. Nachlassen der Anfälle in der Klinik und sofort wieder gehäuftes Auftreten nach der Entlassung sprechen eher für die Narkolepsie resp. funktionelle Grundlage des Leidens » (Fall 2). *Stöcker* (5) glaubt mit *Friedmann* (4), dass man zum Ausschluss der Epilepsie berechtigt sei, wenn nach 1—2 Jahren der Anfälle sich stürmischere Erscheinungen nicht geltend gemacht hätten. Der Grad der Bewusstseinstrübung, wie *Friedmann* (4), angibt, sei kein sicherer differential-diagnostischer Punkt gegenüber der Epilepsie. Die Haltung im Anfall und das Auftreten der Anfälle nach Schreck, Operation etc. seien, wie *Friedmann* (4) angibt, nicht charakteristisch. Anfangs seien die Anfälle bei der Narkolepsie gehäuft, aber doch nicht immer. Wenn während des Spitalaufenthaltes die Anfälle stark zurückgehen, spreche das eher für die Narkolepsie, aber nicht unbedingt, da es auch bei der Epilepsie möglich sei.

Stöcker (5) hebt hervor, dass in den 3 von ihm angegebenen Fällen es sich um Kinder handelte, die den ausgesprochenen Habitus psychopathischer

Kinder aufwiesen. Das scheine ihm differential-diagnostisch den wesentlichsten Faktor gegenüber der Epilepsie darzustellen. *(Goldflam* (20), *Adie* (21), *Lindenblatt* (22) u. A. haben das nicht feststellen können.) Im Gegensatz zu den epileptischen Kindern seien die psychopathischen Kinder in ihrem Wesen lebhafte, freundliche, sich leicht anschmiegende Patienten. Es komme noch hinzu, dass sie meistens geistig gut entwickelt seien. *(Stier* (17) fand eher bei seinen Patienten etwas geistigen Rückstand.) Dadurch findet er, wie *Heilbronner* (3) (später *Kochmann)* (18) die Differential-Diagnose wesentlich erleichtert.

Stöcker (5) findet kaum irgendwelche anderen hysterischen Stigmata und hält es nicht für notwendig und zweckdienlich, weiter in die Differential-Diagnose gegenüber der Hysterie einzugehen. Er findet, dass diese in der Kindheit gehäuft auftretenden Anfälle mit Sicherheit sich von der Epilepsie abgrenzen lassen.

Kurz zusammenfassend sieht er in den « gehäuften, nicht epileptischen Abscencen im Kindesalter » ein eigenartiges Krankheitsbild auf dem Boden der nervösen Degeneration, das als Morbus sui generis von der grossen Gruppe der Psychopathien abzuspalten ist.

Engelhard (7), ein Schüler *Heilbronners* (3), in seiner schönen Arbeit (1914) bringt neues reiches Material, stellt das bisher gewonnene übersichtlich zusammen und behandelt es ausführlich. Er verwertet zunächst 5 von den früher (1906) veröffentlichten Beobachtungen *Heilbronners* (3), und weiterhin 15 Patienten, bei denen gehäufte kleine Anfälle als alleiniges, oder wenigstens auffallendstes Symptom beobachtet wurden. Er verwertet nicht nur « gutartige » Formen, sondern auch solche mit unzweifelhaft ungünstigem Verlauf. Alle gehäuften kleinen Anfälle bei grob organischen Prozessen und zweifellosen Epileptikern werden nicht berücksichtigt. Er teilt sein Material folgendermassen ein:

I. Suggestiv zu beeinflussende Fälle:
   a) Durch suggestive Behandlung definitiv geheilte Fälle (5 Fälle),
   b) Fälle, bei denen ein Einfluss psychischer Momente auf den Verlauf, wenn auch nicht immer zur Heilung führend, konstatiert werden kann (4 Fälle),
   c) Fälle, bei denen nach anfänglichem Verschwinden der Anfälle später doch wieder ein Recidiv eintrat (5 Fälle).

II. Fälle, die durch reine suggestive Behandlung nicht beeinflussbar schienen (3 Fälle).

III. Poliklinisch behandelte oder in der Sprechstunde untersuchte Fälle (3 Fälle).

Seine tabellarische Uebersicht der Literatur umfasst 29 Fälle. Nur diejenigen Fälle, die man als « gutartige gehäufte kleine Anfälle » bezeichnet, sind aufgenommen worden. Alle epileptischen oder sympomatischen (auf dem Boden grob organischer Veränderungen) Fälle, blieben unberücksichtigt. In der Wiedergabe legt er den Hauptwert auf den Verlauf und auf den Einfluss suggestiv wirkender Umstände auf den Verlauf.

An Hand seiner eigenen Fälle und der Fälle aus der Literatur versucht er einige differential-diagnostische Anhaltspunkte der gehäuften kleinen Anfälle gegenüber der Epilepsie festzustellen. Er gibt folgendes an:

« 1. Die Epilepsie kann dieselbe Häufigkeit der kleinen Anfälle ausschliesslich jahrelang zeigen, aber diese Fälle sind selten.

2. Die Tiefe der Bewusstseinsstörung kann nicht gut als differentialdiagnostisches Merkmal gegenüber epileptischem Petit mal verwertet werden, weil sie zu viel in beiden Fällen variiert. (Derselben Meinung sind *Heilbronner* (3), *Stöcker* (5), *Bolten* (10), *Stier* (17) und *Pohlisch* (19) die betonen, dass die Bewusstseinsstörungen nie tief in der Pyknolepsie sind.)

3. Nachtanfälle kommen in beiden Fällen vor. Aber nur in der Epilepsie wacht der Patient nicht während des Anfalls auf.

4. Ein plötzliches abruptes Ausbrechen der kleinen Anfälle in grosser Zahl spricht im allgemeinen für die nicht-epileptische Natur der Krankheit. Umgekehrt beweist ein schleichender Anfang nicht ohne weiteres Epilepsie. Differential-diagnostisch gegenüber grob organisch bedingten Zuständen ist zu sagen, dass in der Pyknolepsie die Zahl der Anfälle später noch etwas zunimmt. In organischen Fällen ist das nicht der Fall.

5. Eine psychische Beeinflussbarkeit des Krankheitsbildes muss ständig berücksichtigt werden und weist auf die nicht-epileptische Natur der Krankheit hin.

6. Das Ausbleiben psychischer Veränderungen nach längerem Bestehen der Erkrankung spricht gegen die Epilepsie. »

Pathogenetisch betrachtet *Engelhard* (7) die Pyknolepsie als 1. teils hysterisch (auf Grund der prompten Suggestionswirkung), 2. teils als Produkt einer psychopathischen Konstitution (die Suggestibilität hier ist nicht so gross), und 3. teils weder das eine noch das andere, also unbekannter Natur. In der zweiten Gruppe sieht er gewisse Beziehungen zur Affekt-Epilepsie von *Bratz*.

Friedmann (9) in seinem dritten Artikel (1915) setzt sich als Aufgabe, den Krankheitsbegriff an sich, teilweise in Gegensatz zu Heilbronner u. a., schärfer zu bestimmen und umgrenzen.

Er setzt einen reinen, einfachen gleichförmigen Krankheitstypus auf, der eine harmlose, meist isolierte und von der Epilepsie grundsätzlich zu trennende Form von Petit mal darstellt, welche regelmässig vor oder in der Pubertät zur Heilung gelangt. Nur zwei Komplikationen gehören, nach *Friedmann* (9), zu den anscheinend häufigen weiteren Vorkommnissen bei diesem Typus der gehäuften kleinen Anfälle; die einen sind bei Nacht unter Erwachen und dann bald Wiedereinschlafen eintretenden Abscencen der gleichen Art wie sonst, übrigens nur wenige Male in jeder Nacht erfolgend. Sie kommen etwa in der Hälfte der Fälle vor. Ferner sind ein paarmal bei einem Teile der Patienten Anfälle von ein- bis zweistündigem unwiderstehlichem Schlaf und von sonst natürlicher Art vorgekommen.

Im Gegensatz zu diesem reinen Typus, der mit Sicherheit von der Epilepsie zu trennen ist, gibt er drei andere atypische komplexe Formen an: eine spasmophile Form, eine epileptische Form und eine hysterische Form.

In Bezug auf die spasmophile Form ist noch zu erwähnen, dass *Friedmanns* (4) früherer spasmophiler Befund bei einem Patienten sich nach drei Monaten, also nachdem das Kind zugrunde ging, als organische Störung entpuppte.

Unter den *Fällen Heilbronners* (3) gab es einige, die rasche und vollkommene Wirkungen seines suggestiven Heilverfahrens zeigten und so in kurzer Zeit erledigt und beseitigt wurden. Diese Fälle rechnet *Friedmann* (9) zu seinem hysterischen Typus. Weiter nimmt er Stellung gegen die

Ansicht *Heilbronners* (3) über den hysterischen Ursprung der Anfälle. Er erwähnt u. a., ein hysterischer Einfluss finde sich bei vielen sogar organischen Nervenkrankheiten, besonders leicht bei Kindern. Auch scheine es ihm gekünstelt, eine monosymptomatische Hysterie zu statuieren, die sich nur in gehäuften Abscencen äussert, und dies nur darum, weil ein suggestives Moment bei den Anfällen mitwirkt.

Friedmann (9) gibt die Katamnesen von 4 seiner früheren Fälle an, die typisch waren. Nur im 2. Fall gibt es etwas atypisches, worin drei epileptiforme Krampfanfälle auftraten. Friedmann glaubt, diese Ausnahmezustände im Sinne von *Bratz*'sche Affekt-Epilepsie oder *Oppenheim*'s (14) psychasthenische Krämpfe erklären zu können.

Zur Pathogenese sagt *Friedmann* (9), dass man diese kleinen Anfälle als Zustände eines Gehirnfunktion-Versagens durch eine momentan geistige Hirnermüdung betrachten könne, im Gegensatz zur Epilepsie, wo man von einem latenten Reizzustand spreche.

Bolten (10) (1916) berichtet über 14 Fälle von gehäuften kleinen Anfällen. Bei den ersten 7 stellt er die Diagnose « cerebrale Epilepsie ». In den ersten 4 Fällen bestanden früher Meningitis oder meningitisähnliche Zustände. Die Krankheitsbilder waren allerdings nicht alle typisch wie nach *Friedmanns* (4) Beschreibung. So waren in den Fällen 2—5 verschiedentlich eine deutliche Polymorphie der Anfälle und auch « Stösse » mit Zukkungen zu sehen, die gar nicht dem typischen Bilde der gehäuften kleinen Anfälle entsprachen. Fall 8 war ein Fall mit Hypophysen-Tumor und gehäuften kleinen Anfällen. Die nächsten Fälle schrieb er der Epilepsie zu,, nur die letzten 2 gab er als hysterisch an.

Differential-diagnostisch und pathogenetisch wendet er sich scharf gegen die Ansichten *Heilbronners* (3) (u. a.) an. Nicht selten bei der Epilepsie bleibe doch die Demenz aus — darum könne man die Demenz nicht zu viel differential-diagnostisch verwerten. Einige Fälle Heilbronners könnten doch Epilepsie sein, weil Anfälle vorhanden waren, und die Demenz könnte später noch eintreten, auch nach 11 Jahren. Gegen *Engelhard* (7) führt er an, dass nächtliche Anfälle mit Erwachen auch bei Hysterie vorkämen, und plötzliches Auftreten von gehäuften kleinen Anfällen auch, aber nicht oft, bei der Epilepsie vorkommen könnte. Ein Erfolg mit Suggestion sei kein guter Beweis für die Hysterie, ebenso wie vor der Wassermannschen Reaktion eine Besserung bei antiluetischer Behandlung bekanntlich nicht immer den Beweis der Diagnose « Lues » erbrachte.

Die Anfallsbilder zeigen eine gross variierende Morphologie. Er gibt dafür kurz gefasst die folgende Erklärung (bei den Fällen mit der Diagnose genuiner oder cerebraler Epilepsie) ab: Die Erkrankungen, welche Epilepsie zur Folge haben (für cerebrale Epilepsie; Encephalitis u. a. cerebrale Momente, die einigermassen ausgedehnte Zirkulationsstörungen in der motorischen Gehirnrinde zuwege bringen können; und in den Fällen genuiner Epilepsie: Intoxikationen durch ungenügend abgebaute Stoffwechselprodukte) werden nur in geringerem Masse vorhanden sein in den Fällen, wo sich klinisch nur gehäufte kleine Anfälle zeigen, kombiniert oder nicht kombiniert mit seltenen vollständigen Anfällen. Je nach der Ausdehnung und dem Sitz der Störung infoge dieser Erkrankungen wird das Symptomen-Bild vari-

ieren, und es werden alle Uebergangszustände möglich sein bis zum grossen epileptischen Anfall.

Zusammenfassend gibt *Bolten* (10) die folgenden drei charakteristischen Eigenschaften der gehäuften kleinen Anfälle an:

« 1. Die gehäuften kleinen Anfälle ergeben klinisch-morphologisch kein scharf umgrenzendes und durchaus kein gleichförmiges Bild, da sie variieren zwischen der allereinfachsten Bewusstseinsstörung (Abscencen), dem allerleichtesten nervösen Schwindelanfall und dem elementarsten motorischen Reizprozess (Verdrehen der Augen) bis zur komplizierten rudimentären motorischen Entladung, bei welch letzterer Erscheinung auch noch wieder eine grosse gegenseitige Verschiedenheit wahrzunehmen ist. Die verschiedenen Fälle haben denn auch stets nur das miteinander gemein, dass die dabei auftretenden Anfälle gehäuft sind und kurz dauern.

2. Vom klinischen Standpunkt aus hat es keinen Sinn, die gehäuften kleinen Anfälle als selbständiges Symptom zu betrachten, da sie sich nur graduell oder quantitativ unterscheiden von den vollständigen (epileptischen oder hysterischen) Anfällen, deren rudimentärste Form sie darstellen.

3. Auch pathogenetisch zeigen die gehäuften kleinen Anfälle eine grosse Verschiedenheit; eine kleine Minderheit gehört zur Hysterie und vielleicht zur Spasmophilie, ein sehr grosser Teil, wahrscheinlich sogar die meisten, gehören zur cerebralen Epilepsie, während wieder ein anderer Teil sicherlich bei der genuinen Epilepsie unterbracht werden muss. Mit Gélineau's Narkolepsie haben sie jedoch durchaus nichts zu tun; sie gehören in den weitaus meisten Fällen sicherlich nicht zur Affekt-Epilepsie von Bratz. »

« Von einem Morbus sui generis, sowohl Neurose als auch einer anatomischen Erkrankung kann bestimmt nicht die Rede sein. »

Sauer (11) in seinem Artikel (1916) berichtet über 8 Fälle, bei denen er je einmal die gehäuften kleinen Anfälle auf eine Hysterie, Epilepsie und Pyknolepsie zurückführt. Bei den anderen fünf Fällen stellt er keine Diagnose und findet weitere Beobachtung wegen der unsicheren atypischen Krankheitsbilder, die eine Epilepsie nicht ausschliessen lassen, notwendig. Es finden sich zum Beispiel unter diesen Fällen solche epilepsie-verdächtige Symptome wie Hinfallen im Anfall, Einnässen, Amnesie für den Anfall (Fall 7) längere Anfälle mit Babinski, Pupillenstarre, Umfallen, einmal Zungenbiss (Fall 6) usw. — aber weiter finden sich keine epileptischen Charakterveränderungen auch nach 10 Jahren *(Redlich* (8) und *Bolten* (10) würden wahrscheinlich in solchen Fällen doch eine Epilepsie annehmen.

Zusammenfassend sagt *Sauer* (11) folgendes: « Die mitgeteilten Fälle zeigen, dass wenn auch gewöhnlich jeder Fall Monotonie bezüglich seiner Anfälle aufweist, doch die Anfälle in den verschiedenen Fällen recht different sein können. (Das stimmt überein mit der Polymorphie der Fälle wie es *Bolten* (10) angibt.) Die Tiefe der Bewusstseinsstörung kann in verschiedenen Fällen, und sogar bei ein- und demselben Patient wechseln. Motorische Reizerscheinungen können verschiedentlich vorhanden sein oder völlig wegbleiben. »

« Es muss als sehr möglich bezeichnet werden, dass die Grenzen des Begriffs der gehäuften kleinen Anfälle im Kindesalter (Pyknolepsie) zu eng gezogen sind; insbesondere muss es fraglich erscheinen, ob es mit *Friedmann* (4) angängig ist, aus der Pyknolepsie alle diejenigen Fälle auszu-

scheiden, deren Anfälle eine grössere Vielgestaltigkeit der Erscheinungen aufweisen. Ein grosser Teil der Fälle weist allerlei psychopathische Züge auf. »

« Die wesentliche Schwierigkeit bleibt dabei immer noch die sichere Abgrenzung der Epilepsie. Die Aufffassung von *Redlich* (8), *Bolten* (10) u. a., dass allen als Narkolepsie (im Sinne *Friedmanns)* (2) beschriebenen Fällen epileptische Störungen zu Grunde liegen, kann nicht als berechtigt anerkannt werden, wenigstens nicht, wenn man auch den Krankheitsbegriff einigermassen präzise fasst, und nicht jeden tieferen Bewusstseinsverlust, jedes Umfallen im Anfall, jede Andeutung von Reizerscheinungen von vorneherein der Epilepsie zuweist. Das gelegentliche Vorkommen einzelner solcher nach unseren heutigen Kenntnissen schwer anders als epileptisch zu deutende Symptome bei Fällen, die ihrem Gesamtbild nach gar nicht epileptisch sind, ist eine der Hauptschwierigkeiten der ganzen Frage. »

Sauer führt in dieser Arbeit den Begriff der « Pyknolepsie » ein.

Schröder (13) (1917) hält in manchen Fällen, insbesondere solchen mit Abweichungen und Komplikationen, die Unterscheidung von der Epilepsie für schwer, ja bisweilen zunächst unmöglich. Erst der weitere Verlauf kann, nach *Schröder* (13). Entscheidung bringen. Wie *Stöcker* (5) hält er in Zweifelsfällen den psychischen Gesamthabitus für diagnostisch ausschlaggebend.

Oppenheim (14) (1918) schloss sich *Sauers* (11) Bezeichnung der «nicht epileptischen Abscencen» als «Pyknolepsie» an. Auch beschrieb er einen Fall mit einem Zustand, den er als « Status pyknolepticus » (analog dem Status epilepticus) bezeichnet, wo serienweise, schnell und regelmässig folgende Abscencen auftreten.

Cohn (15) (1919) berichtet eingehend über die Literatur dieses Gebietes. Weiter führt er 4 Fälle an. Der erste entspricht dem Bild der typischen Pyknolepsie. Die anderen drei sind epileptischer Natur. Er teilt die gehäuften kleinen Anfälle (Abscencen) bei Kindern folgendermassen ein:

I. Epileptische Abscencen (epileptisches Petit mal).

Prognose in der Regel infaust, führen zur Demenz und Charakterveränderung. Anfälle mit meist regelmässigen Reizsymptomen und komplexen Formen. Therapie: antiepileptische Behandlung (Brom usw.) (Fälle 2, 3, 4 gehören hierin).

II. Epileptische-spasmophile Abscencen.

Prognose zweifelhaft. Anfälle wie bei Gruppe I. Dazu Steigerung der elektrischen Erregbarkeit. Therapie: Calcium, eventuell Brom.

III. Nicht epileptische Abscencen.

Prognose günstig: führen nicht zu Demenz und Charakterveränderung. Heilung in der Regel mit oder schon vor der Pubertät: Einförmig und gleichmässig verlaufend durch einfaches Versagen der höheren Denk- und Willensfunktion, charakterisierte Abscencen ohne regelmässige Reizsymptome und komplexe Formen.

1. Hysterische Abscencen. Heilung des Leidens durch Suggestion in wenigen Monaten möglich. Therapie: « antihysterische » Behandlung.

2. Spasmophile Abscencen. Vorkommen äusserst selten, wenn überhaupt möglich. Steigerung der elektrischen Erregbarkeit. Therapie: « antispasmophile » Behandlung.

3. Endogen nervöse Abscencen. Hereditär neuro-psychopathische Belastung (doch brauchen die Kinder selber nicht besonders nervös zu sein). Habitus psychopathischer Kinder. Therapie: Bettruhe, Aufenthalt auf dem Lande oder im Gebirge (Fall I).

4. Abscencen unbekannten Ursprungs. Keine Hysterie, keine Spasmophilie, keine Zeichen psychopathisch degenerativer Art und keine Belastung, sonst mit III 3 übereinstimmend. Fraglich, ob nicht doch zu III 3 gehörig.

Differential diagnostisch gegenüber der Epilepsie erwähnt *Cohn* (15) einiges. Er meint, wie *Bolten* (10), gegenüber der Meinung *Stöcker* (5) und *Friedmann* (8), dass 1—2 Jahre Beobachtung bei einem epilepsie-verdächtigen Fall nicht genüge, um eine später auftretende Demenz auszuschliessen. Im allgemeinen sei *Binswangers* Lehre über die schlechte Prognose der Epilepsie bei Kindern, die gehäufte kleine Anfälle zeigen, richtig, nur selten gebe es Ausnahmen. Er meint mit *Heilbronner* (3), gegen die Ansicht *Friedmanns* (4), dass eine rein symptomatologische Abgrenzung der nicht epileptischen Fälle oft sehr schwer, ja kaum möglich sei. Eine fehlende Brom-Wirkung sei nicht differential-diagnostisch gegenüber den epileptischen Abscencen zu verwerten, weil die Wirkungslosigkeit des Broms auf die kleinen epileptischen Anfälle ja schon häufiger beschrieben worden sei.

Meyer (16) (1921) findet an Hand seiner 4 Fälle, dass die Pyknolepsie-Kinder einen neuropathischen Habitus aufweisen. Er ist der Meinung, dass die Pyknolepsie von den neuro-psychopathischen Reaktionsformen abzuspalten ist und setzt die Krankheit als Morbus sui generis auf. Er findet weiter in seinen Fällen eine nervöse Belastung, Einnässen, und in einem Fall etwas leichte Zuckungen. Er beobachtet ferner eine günstige Wirkung bei Luminal-Anwendung. Er scheidet diese Fälle von der Hysterie und Epilepsie völlig ab. Pathogenetisch betrachtet er Ermüdung und vasomotorische Veränderungen als nicht wesentlich.

Stier (17) (1923) teilt seine Fälle in drei Gruppen. Die erste Gruppe umfasst 7 Fälle von gehäuften kleinen Anfällen, die nach jahrelangem Fortbestehen jahrelang fortgeblieben und nachweislich nicht in Epilepsie übergegangen sind. Die zweite Gruppe umfasst 4 Fälle, von gehäuften kleinen Anfällen, bei denen nach jahrelangem Bestehen schliesslich doch epileptische Anfälle hinzugetreten sind. Die Zahl der hier angegebenen Fälle spricht schon für die relative Seltenheit dieser Art von Krankheitsbildern. (Nach *Rosenthal* (25) kam das in etwa 50 % der Fälle vor.) Die dritte Gruppe umfasst 6 Fälle von gehäuften kleinen Anfällen, die nach jahrelangem Bestehen noch nicht fortgeblieben sind, zu denen aber auch sicher epileptische Anfälle noch nicht hinzugetreten sind. Der erste Fall dieser letzten Gruppe ist wahrscheinlich gutartig, die nächsten 4 stark auf Epilepsie verdächtig. Der letzte zeigt auch narkoleptische Abscencen. In seinem Schluss hebt *Stier* (17) u. a. folgendes hervor: « Die Pyknolepsie im Sinne der gehäuften kleinen Anfälle mit absolut guter Prognose ist ein Krankheitsbild, das wohl nur bei Kindern im Alter von 4—12 Jahren erstmalig sich zeigt. Die fraglichen Kinder stammen nur selten aus Familien, in denen Trunksucht, Epilepsie oder Geisteskrankheiten vorgekommen sind; sie sind aber selbst nicht immer frei von intellektuellem Rückstand und haben auch manchmal Spasmophilie, respiratorische Affektkrämpfe oder Gelegenheitskrämpfe, z. B. bei

Keuchhusten überstanden, ohne dass das von Einfluss auf die Prognose war. »

« Symptomatologisch sind die Anfälle charakterisiert durch plötzliche ganz kurz dauernde Hemmung der höheren psychischen Vorgänge und Monotonie ihres Ablaufs. Einnässen, Pupillenstarre, sowie leichtes Heben der Arme und leichtes nicht krampfhaftes Drehen der Augen und des Kopfes kommen dabei vor, doch sind tiefe Bewusstlosigkeit, Hinstürzen mit Verletzung, Anrennen an Gegenstände, tonische oder klonische Teilkrämpfe auch leichtester Art, sowie Schmatzbewegungen, Angst, Herzklopfen, oder andere nennenswerte vasomotorische Symptome, des ferneren ein Auftreten der Anfälle im Schlaf sehr suspekt und wohl kaum vereinbar mit guter Prognose. Beginn der Anfälle vor dem fünften Lebensjahre, Müdigkeit oder Verwirrtheit unmittelbar nach einem Anfall und Beeinflussbarkeit durch Luminal (in Gegensatz zu *Meyer* (16)) sind wohl unvereinbar mit der echten Pyknolepsie und sprechen gegen eine gute Prognose. Dass nähere Beziehungen zu geistiger Ermüdung oder zur Narkolepsie im Sinne *Gélineaus* bestehen, ist unwahrscheinlich (im Gegensatz zu *Friedmann* (4). »

« Im ganzen gibt es also in der Pyknolepsie ein ätiologisch noch ganz unklares, klinisch aber ziemlich gut umgrenztes Krankheitsbild, oder, noch vorsichtiger ausgedrückt, Syndrom, das von der Epilepsie sich immer klarer abgrenzen lässt. »

Differential-diagnostisch gegenüber der Epilepsie betont Stier u. a. folgendes: Verblödung sei nicht notwendig für die Diagnose-Epilepsie. Nach *Kraepelin* heilen 2—3 % der Epilepsie-Fälle spontan. Die Krankheit in den gutartigen Fällen meint Stier wie Friedmann setze meistens in den 4.—10. Lebensjahren ein. Alle anderen Fälle seien sehr suspekt auf die bösartige Form. Nach vielen Jahren von Anfällen sei eine schlechte wie eine gute Prognose ebenso möglich. Die Prognose sei meistens günstig, wenn bis zur Pubertät sich noch keine grossen epileptischen Anfälle ereigneten. Auch wenn die Mutter (o. Vater) epileptisch sei, brauche die Prognose nicht unbedingt schlecht zu sein. Ein Fall mit explosionsartigem Beginn könne auch eine ungünstige Prognose geben. Krampfartige Bewegungen fehlen immer in gutartigen Fällen. Im Gegensatz zu *Heilbronner* (3) und *Friedmann* (9) meint *Stier* (17), eine tiefe Bewusstseinsstörung gebe doch eine ungünstigere Prognose. Etwas Müdigkeit nach einem Anfall brauche nicht eine ungünstige Prognose zu geben, aber weiter hinaus werde das ein ganz ernstes Symptom. Eine Besserung bei Luminalbehandlung spreche eher für die Epilepsie. Eine erfolglose Therapie lasse auf nichts schliessen.

Stier (17) nimmt Stellung gegen eine hysterische, neuropathische resp. vasomotorische und psychopathische Grundlage der Pyknolepsie. Er schlägt vor, den Begriff « Pyknolepsie » nur für das spezifische, typische Krankheitsbild zu gebrauchen; und nicht wie Sauer das Wort für alle gehäuften kleinen Anfälle unklarer Herkunft anzuwenden.

Kochmann (18) (1923) berichtet über fünf seiner eigenen Fälle. Nur im zweiten Fall erstreckt sich die Beobachtungsdauer über längere Zeit (12 Jahre), sonst sind die anderen Fälle 2, 2, 2½ und 4 Jahre beobachtet worden. Seine Patienten zeigen alle neuropathische Symptome — in 3 Fällen ist eine hochgradige neuropathische Heredität vorhanden — so stimmt das überein mit den Fällen von *Stier* (17) und *Heilbronner* (3), aber passt nicht

mit denen von *Goldflam* (20), *Adie* (21), u. a. Er findet im Gegensatz zu *Mann* (6) keine elektrische Ueberregbarkeit. Er findet sich nicht imstande, etwas sicheres über die Aetiologie auszusagen. Das explosionsartige Auftreten, das von *Friedmann* (2), *Stier* (17) und *Goldflam* (20) als spezifisch angesehen wird, kann er nicht bestätigt finden. Auch kann er sich nicht von einer affektiven Auslösung des Einzelfalls überzeugen, wie es *Friedmann* (20) angegeben hat. In drei Fällen ging den Anfällen eine Aura voraus; einmal Herzklopfen, das *Stier* (17) als höchst verdächtig auf Epilepsie ansieht, dann Schwindel, und im dritten Fall Zucken in den Händen. (Nach *Goldflam* (20) und *Adie* (21) gehören diese Symptome nicht zum Bilde der Pyknolepsie.) Sicherer vollständiger Bewusstseinsverlust war niemals zu eruieren, aber immer mehr oder weniger starke Bewusstseinstrübung (nach *Stier* (17) u. a. steigt mit dem Grade der Bewusstseinstrübung der Verdacht auf Epilepsie.) Das Verhalten der Pupillen im Anfall konnte er nur in einem Fall prüfen, sie waren jedesmal vollständig lichtstarr. Ausser einer Patientin, von der in dieser Beziehung nichts zu erfahren war, haben alle im Anfall, aber nicht in jedem, eingenässt. Verletzungen im Anfall kamen nicht vor. Amnesie bestand in allen Fällen für die Zeit des Anfalles selbst. Doch wurde sich des Anfalls als Ganzem jedesmal erinnert. Nach dem Anfall war meist Müdigkeit vorhanden, doch nur für kurze Zeit, niemals Schlaf. (Nach *Friedmann* (9), *Adie* (21) u. a. ist Müdigkeit auch atypisch und epilepsie-verdächtig. *Stier* (17) hat auch leichte Müdigkeit nach dem Anfall gefunden.)

In der Differential-Diagnose gegenüber der Epilepsie betont *Kochmann* (18), wie sehr schwer sie sein kann. Vor der Pubertität sei sie fast unmöglich. Intellektuelle Normalität findet man im Kindesalter auch bei jahrelang bestehender Epilepsie. Weiter, ob sichere Epilepsien gesetzmässig auf Brom reagieren, könne er nicht beurteilen. Aura, Pupillenstarre, Einnässen, Bewusstseinstrübung kommen sowohl in benignen wie in malignen Fällen vor.

Nur kurz die Pathogenese zu streifen: *Kochmann* (18) schliesst sich der Ansicht *Redlichs* (8) an, die jedem Individuum eine individuelle konvulsive Toleranz des Gehirns zuerkennt. Es hängt nach dieser Ansicht nur von der Intensität und dem Angriffspunkt des Reizes (innere oder äussere) ab, ob der konvulsive Effekt eintritt oder nicht, und welche Form er annimmt.

Pohlisch (19 (1923) teilt seine Fälle folgenderweise ein:

Fall 1—11: Pyknolepsie 2—8 Jahre über das Aussetzen der Anfälle hinaus beobachtet.

Fall 12—26: Pyknolepsie, sicher oder sehr wahrscheinlich, Anfallsdauer 2—14 Jahre, noch nicht oder erst seit Monaten abgeklungen.

Fall 27—30: Genuine Epilepsie mit mehrjähriger Verlaufsform ähnlich der Pyknolepsie.

Fall 31—32: Genuine Epilepsie? Pyknolepsie? Diagnose nach 5-jähriger Anfallszeit noch fraglich.

Nach *Pohlisch* (19) gibt es keine pathognomonischen Merkmale bei der Pyknolepsie. Aura, Symptome wie Schwindel, Angst, Beklemmungsgefühle, Benommenheit fehlen (im Gegensatz zu der Ansicht *Friedmanns* (9)) ebenso im Nachstadium des Anfalls psychische Alterationen wie Mattigkeit, Benommenheit, Dämmer- und Schlafzustände, selbst nicht nach einem Status Pyk-

noleptikus. Vasomotorische Störungen (Erblassen, Erröten), unfreiwilliger Urinabgang (meist bei gefüllter Blase) und Pupillenstarre waren nicht häufig, aber doch einwandfrei in einigen seiner Fälle nachzuweisen. Ferner erklärt *Pohlisch* (19): «Meist bestehen die Anfälle unausgesetzt während der Pubertätsjahre; sie können aber auch von mehrwöchigen oder mehrmonatigen Pausen unterbrochen sein. Dagegen findet sich kein vereinzeltes tageweises Aussetzen, es sei denn in der Zeit des endgültigen Abklingens. Das Aufhören kann Jahre vor oder nach dem Beginn der ersten Pubertätserscheinungen eintreten. Ein pedantisches zeitliches Fixieren des Auftretens und Aussetzens der Anfälle ist also zur Rechtfertigung der Diagnose Pyknolepsie nicht angebracht.» Es gibt also nach Pohlisch eine Spätform der Pyknolepsie. (*Lindenblatt* (22) anerkennt solche Formen nicht.)

«Die Abhängigkeit von exogenen Momenten ist zweifellos grösser als bei der genuinen Epilepsie. Allerdings läuft das Gros der pyknoleptischen Anfälle automatisch und unbeeinflusst von Milieueinflüssen ab, jedoch hört man in der Anamnese immer wieder, dass sich Häufungen in bestimmten Situationen, besonders unangenehmen, wo Aerger, Angst, Schreck eine Rolle spielen, einstellten». Im allgemeinen tritt *Pohlisch* (19) der Meinung nicht bei, wonach der erste Anfall durch eine psychische Emotion ausgelöst wird (wie Friedmann es sieht). In seinen Fällen ist es sicher nur in einem Fall (21) nachzuweisen. Eine Fähigkeit, die Anfälle willkürlich zu unterdrücken, besteht bei seinen Fällen nicht. (Im Gegensatz zu *Friedmanns* (2) Befund.) Nach *Pohlisch* (19) machen Anfälle aus dem Schlaf heraus, im Gegensatz zu der *Friedmann*'schen (2) Ansicht, die Diagnose Pyknolepsie unwahrscheinlich. Brom findet *Pohlisch* wirkungslos, vermutet jedoch bei seinen Fällen eine günstige Wirkung durch Luminalbehandlung. (*Stier* (17) fasst das als Epilepsiesuspekt auf. Aber *Meyer* (16) fand diese Wirkung auch). Er findet keine Spasmophiliediathese und gab Kalkpräparate vergeblich. Stark affektbetonte Erlebnisse und Bettruhe scheinen ebenfalls die Anfälle in einzelnen Fällen koupieren zu können. *Pohlisch*'s Richtlinien für die Therapie wären also Bettruhe und Suggestivmassnahmen. Die Anfallszeit bei dieser Therapie ging durchschnittlich auf die Hälfte bis ein Drittel zurück. Mehrmals setzten die Anfälle sogar ganz aus; die Besserung hielt jedoch meist nicht länger als nur Tage oder Wochen über die Dauer der Klinikzeit hinaus an, auch wenn dieselbe Suggestivmethode ambulant weiter durchgeführt wurde. Klima und Ortswechsel üben so gut wie keinen besonderen Einfluss aus, (*Friedmann* (2) u. A. fanden das Gegenteil in einzelnen Fällen) bis auf den Klinikaufenthalt, den man also, wenn Epilepsie-Medikamente versagt haben, für mehrere Wochen empfehlen kann.

Bolten hält eine Wartezeit von 7 und mehr Jahren für notwendig, um bei der Pyknolepsie eine Erkrankung der Persönlichkeit im Sinne einer fortschreitenden epileptischen Wesensveränderung auszuschliessen. Pohlisch meint, dass in Fällen, die schon 5 Jahre anfallsreif sind, eine noch später einsetzende psychische Alteration unwahrscheinlich sei. Nach *Pohlisch* (19) steht der psychische Habitus meist in so augenfälligem Gegensatz zu dem der Kinder mit jahrelangen kleinen echten epileptischen Anfällen, dass dieser Unterschied direkt differential-diagnostisch zu verwerten ist. (Wie *Stöcker* [51]). Seine Kasuistik zeigt einen auffallend hohen Prozentsatz von Kindern, die als einziges in der Familie aufgewachsen sind. Unter 26 Kin-

dern sind 12 einzige Kinder erzogen worden. Von den restlichen 14 fanden sich fast immer in der Anamnese zahlreiche Hinweise auf ähnliche Erziehungsfehler.

Bei nicht wenigen Kindern lässt sich, nach *Pohlisch* (19), eine nervöse hereditäre Belastung nachweisen, bemerkenswerterweise in keinem der 26 Fälle Epilepsie und Alkoholismus, eine gegen die epileptische Genese der pyknoleptischen Anfälle sprechende Tatsache, wenn man berücksichtigt, wie oft sich beide Krankheitsformen in der Aszendenz der epileptischen Kinder vorfinden. Bei der Hälfte seiner Fälle traf man nervös-degenerative Züge der Eltern an. Pyknolepsie selbst konnte bei keinem Aszendenten nachgewiesen werden. Körperlich fiel Pohlisch oft der grazile Bau, die blasse Gesichtsfarbe und der besonders bei den Mädchen unter dem Durchschnitt stehende Kräftezustand auf. Arrhythmie des Pulses fand sich mehrmals.

Pohlisch (19) hofft, durch den Nachweis eines bestimmten psychopathischen Habitus der pyknoleptischen Kinder eine befriedigende Antwort auf die viel diskutierte Frage nach der Pathogenese der Pyknolepsie zu geben. Nach ihm besteht eine Verwandtschaft mit der spasmophilen Diathese (Mann [16]) sicherlich nicht.

Auch zur Narkolepsie *Gélineau*'s lasse sich keine Verwandtschaft nachweisen. Der pyknoleptische Anfall habe zu wenig Uebereinstimmendes mit den länger dauernden schlafähnlichen Zuständen der Narkolepsie, die überdies fast nur bei männlichen Erwachsenen beobachtet wurden. Nach *Pohlisch* (19) soll man klinisch und genetisch klar zu erfassende Typen wie die Pyknolepsie von der Epilepsie und Hysterie scharf herausheben. *Pohlisch* betont wieder am Schluss die Wichtigkeit des psychischen Habitus der Pyknoleptiker und will die pyknoleptischen Anfälle als ein Symptom dieser besonderen, klinisch fassbaren Form der Psychopathie auffassen. Nach dem klinischen Verlaufsbilde und der Pathogenese dieser Anfälle sieht *Pohlisch* die Pyknolepsie als abtrennungsberechtigt von der genuinen Epilepsie an.

Im Jahre 1924 schrieb *Goldflam* (20) seine Arbeit zur Frage der genuinen Narkolepsie und ähnlicher Zustände. Wie der Name schon besagt, wird hauptsächlich über die genuine Narkolepsie berichtet. Hier, wie schon früher erwähnt, bedeutet die genuine Narkolepsie etwas anderes als in den Arbeiten Friedmanns, wo der Begriff auch das, was wir heute Pyknolepsie nennen, umfasste. *Goldflam* (20) trennt die Pyknolepsie von der Narkolepsie folgendermassen: «Bei der Pyknolepsie sind gar keine Schlafzustände zu verzeichnen, es wird nichts über Schläfrigkeit geäusserst, nichts über Müdigkeitsgefühl und Muskelerschlaffung; auch fehlen alle objektiven Zeichen des Schlafes, — besonders die Schlafmiose wie sie bei der Narkolepsie zu finden ist. Die Pyknolepsie kommt besonders bei kleinen Mädchen vor, die Narkolepsie beinahe ausschliesslich bei jungen Männern. Die erste weicht meistens spontan in der Pubertätszeit. Die Narkolepsie kann lebenslang anhalten.»

Goldflam (20) gibt folgendes über die Pyknolepsie u. a. an: «Er hat keine nennenswerten neuro- oder psychopathische Dispositionen feststellen können. (*Stücker* (5), *Pohlisch* (19) u. a. haben es festgestellt). Die Anfälle stellen sich bei vorher gesunden, psychisch und physisch normal entwickel-

ten (speziell keine spasmophilen Zeichen) Kindern ganz unvermutet, ohne jeden Anlass, ein, (in Gegensatz zu *Friedmann* [2]) und zwar meist sofort in voller Ausbildung, selbst in Betreff der Frequenz der Attacken. Das Bild ist einfach, einförmig, stereotyp, nicht allein bei demselben Kranken, aber wiederholt sich beinahe in derselben Gestalt bei allen. (Im Gegensatz zu *Bolten* (10). Dabei ist die Gesichtsfarbe gewöhnlich nicht verändert, zuweilen etwas kongestioniert oder leicht blässlich, wie cyanotisch. Die Pupillen ändern ihre Weite nicht, zeigen gute Lichtreaktion. (*Stöcker* (5), *Sauer* (11), *Stier* (17), *Kochmann* (18) u. a. fanden auch Pupillenstarre.) Puls und Respiration sind unverändert. Die Wiederkehr zu Norm ist eine augenblickliche und vollständige. Die Kinder nehmen sofort den Faden der Unterhaltung wieder auf, sie sind munter und fröhlich, und messen der Angelegenheit, im Gegensatz zu den Angehörigen, keine Bedeutung bei.»

«Die Anfälle kehren gewöhnlich täglich wieder, es kommen aber auch monatelange Pausen vor; bei einer Patientin war der Sommer von ihnen frei, bei dem von Friedmann kamen sie jedes Jahr im gleichen Monat des Frühjahrs wieder. Sie können an mancher Tageszeit, z. B. um die Mittagsstunde, serienweise, sogar zehn mal in einer Stunde auftreten, dann aber stundenlang ausbleiben. Von Nacht- bezw. Schlafanfällen wurde in keinem seiner Fälle berichtet. (*Friedmann* (4) berichtet über einige Fälle, wo Schlafanfälle vorhanden waren.)»

«Im Verlaufe einer anderen, besonders fieberhaften Krankheit, sistierten bei einer Patientin die Anfälle vollständig; dasselbe wurde von *Friedmann* (2) berichtet; es mag dazu die längere Bettruhe, welche die Krankheit günstig beeinflussen soll, beitragen (*Heilbronner* (2), *Friedmann* [4]).»

Manche Autoren teilen die Ansicht, dass die Pyknolepsie eine rudimentäre Form der hysterischen oder epileptischen Anfälle darstellt. (*Heilbronner* (3) u. a.) *Goldflam* (20) im Gegenteil scheint die Selbständigkeit der Pyknolepsie gesichert. *Mann's* (6) Fälle mit tetanoiden bezw. spasmophilen Zeichen, scheinen ihm vielmehr der Epilepsie anzugehören. Er hat in seinen Fällen weder Spasmophilie noch hysterische Züge oder hysterische Suggestibilität feststellen können; auch der Umstand, dass seine Patienten, als sie heranwuchsen, bedacht waren, ihre Anfälle den Fremden zu verheimlichen, scheint ihm ebenfalls gegen den Zusammenhang mit Hysterie zu sprechen. (*Friedmann* (12) (1916) nimmt auch keine Beziehung mehr zur Hysterie und Spasmophilie an).

Um die Pyknolepsie-Fälle von den Petit mal epileptique zu trennen, erwähnt er u. a. das Fehlen der hereditären Moments, das Befallensein besonders von kleinen Mädchen, Erhaltensein der Pupillenreaktion, und spontanes Zurückgehen bezw. Nachlassen in der Pubertätszeit.

Wie *Friedmann* (4), erwähnt er auch Fälle von Epilepsie, welche im zarten Alter, auch bei Fehlen eines greifbaren hereditären Momentes, beginnend, jahrelang unter der Gestalt von Petit mal sich manifestieren. Sie erreichen eine grosse Frequenz, bis 100 täglich, es tritt keine Persönlichkeitsveränderung ein, das Gedächtnis und die Intelligenz bleiben intakt, Brom und Luminalbehandlung erweist sich erfolglos. Die Pubertätszeit wirkt, nach *Goldflam* (20), bei Petit mal verschlechternd im Gegensatz zur Pyknolepsie.

Adie (21) gibt an, dass eine frühe Diagnose der Pyknolepsie ohne eine gewisse Beobachtungszeit unmöglich sei, und so kann der Unterschied gegen das epileptische Petit mal nicht frühzeitig beigebracht werden. Er zieht sich von der Frage zurück, ob die Pyknolepsie eine Krankheit sui generis sei.

Lindenblatt (22) (1925) berichtet über 10 Pyknolepsie- und pyknolepsieähnliche Bilder. In der Einteilung folgt er der *Stier*'schen (17) Aufstellung, nur wechselt er die 2. und 3. Gruppe Gruppe um: So:

Gruppe I: Pyknolepsie (abgelaufen) = 2 Fälle.

Gruppe II: Pyknolepsie (noch nicht abgelaufen) = 4 Fälle.

Gruppe III: Gehäufte kleine Anfälle, die in Epilepsie übergegangen sind = 4 Fälle.

Lindenblatt (22) ist der Meinung, dass die Stellung der Diagnose «Pyknolepsie», was ihren Beginn betrifft, auf die Jahre vor der Pubertät beschränkt bleiben müsse, denn jede weitere Fassung nach dieser Seite hin dem Krankheitsbild unbedingt seine selbständige Berechtigung entzieht. Die Fälle, wo die Anfälle später, erst nach der Pubertät auftreten, dürften sich seines Erachtens, bei eingehender Analyse, wenn nicht gleich, so doch in kürzerer Zeit als zur Epilepsie gehörig diagnostizieren lassen. Diese Meinung steht in direktem Gegensatz zu dem von *Pohlisch* (19) aufgestellten Begriff «Spät-Pyknolepsie». *Lindenblatt* (22) kann auf Grund seines Materials, den Befund eines bestimmten psychopathischen Habitus, wie es *Pohlisch* (19) u. a. gefunden haben, nicht aufheben. Weiter nimmt *Lindenblatt* Stellung gegen die Art, wie *Pohlisch* den kindlichen Charakter beurteilt und macht ihm den Vorwurf, die Psyche des Erwachsenen als Masstab angewendet zu haben. Differential-diagnostisch gegenüber der Hysterie haben seine Fälle keine Schwierigkeiten gemacht. Mit einer epileptischen Grundlage waren nach *Lindenblatt* irgendwelche Zusammenhänge nicht zu erkennen, weder im Verfolg der Anfälle noch in der Analysierung des psychischen Habitus. Gerade letzterer sei der Hauptstützpunkt bei der Abgrenzung gegen die Petit-mal-Formen der genuinen Epilepsie. Eine Wartezeit von sieben Jahren, wie *Bolten* (10) sie für notwendig erachtet, sei wohl in keinem Falle erforderlich. 3 bis 4 Jahre der Beobachtung genügten schon, und wenn bis dann keine psychischen Alterationen eingetreten seien, dann seien sie überhaupt als unwahrscheinlich abzulehnen. Einen Zusammenhang mit der Narkolepsie lehnt Lindenblatt ab.

Ratner (24) (1927) fasst den Begriff «Pyknolepsie» ganz weit, und so ist von den drei Fällen, die er angibt, nur der erste ein typischer Fall von genuiner Pyknolepsie, nur mit unklaren Dämmerzuständen, die nach einem Status Pyknolepticus aufzutreten pflegten. Der zweite ist ein Narkolepsie-Fall, und der letzte kommt unter den Begriff Pyknolepsie im weiteren Sinne. An Hand dieser Fälle und anderer Ueberlegungen, führt er den Begriff der Diencephalosen als einer Gruppe von Erkrankungen, die sich auf dem Boden einer angeborenen Schwäche bezw. Minderwertigkeit des Zwischengehirns entwickeln, ein. Die grosse Gruppe des Arthritismus (Fettsucht, Diabetes, Gicht usw.) der französischen Autoren, ferner die Narkolepsie, die Pyknolepsie, die Affektepilepsie, das manisch-depressive Irresein seien als Diencephalosen zu betrachten. Es werden auf das fehlende resp. verminderte pyrogenetische Reaktionsvermögen, sowie auf die Veränderungen der Konfiguration des Türkensattels (geschlossene Sella, Dorsum elongatum,

kleine seichte Sella turcica) als Stigmen der diencephalen Insuffizienz aufmerksam gemacht. Die verschiedenen Krampfanfälle werden nach Entstehungsort und Ausbreitungsmodus in die «kortikopetaler Natur» (entstehen in Diencephalon — wie der Pyknolepsie, Narkolepsie,) einerseits und die «kortikozentrischer bezw. kortikofugaler Natur» (entstehen in Hirnrinde — wie bei Epilepsie) geteilt. Als das wichtigste pathogenetische Bindeglied zwischen der genuinen Epilepsie, der Hysterie, der Pyknolepse, der psychasthenischen Krämpfe *Oppenheim*'s (14) wird die diencephale Insuffizienz hervorgehoben. In einer späteren Arbeit (1930) weist *Ratner* (26) auf die enge pathogenetische Verwandtschaft der Pyknolepsie mit dem grossen epileptischen Kreis hin.

Rosenthal (25) (1928) prüfte das Material der Literatur und seiner Klinik auf die Frage nach dem Zusammenhang von Pyknolepsie und Epilepsie. Er sagt folgendes: «Es wurden im ganzen 166 Fälle nachgeprüft, von denen 133 der Literatur und 33 dem Material aus seiner Klinik und Poliklinik aus den Jahren 1910—1927 entstammen. An die Kranken der Klinik bezw. ihre Angehörigen wurden Fragebogen mit detaillierter Fragestellung verschickt, die fast alle beantwortet wurden; ein grosser Teil der Kranken folgte der Aufforderung, sich in der Klinik vorzustellen. Um strengster Kritik standzuhalten, wurden alle Fälle ausgeschlossen, bei denen die Beobachtungsdauer weniger als 5 Jahre betrug, und bei denen irgendwelche diagnostische Unklarheit bestand. Damit verringerte sich das zu prüfende Material an gehäuften kleinen Anfällen im Kindesalter auf 88 Fälle, von denen 28 aus Rosenthals Material stammen. Die Beobachtungszeit betrug in diesen Fällen 5 bis 21 Jahre. Die Fälle wurden in 4 Gruppen eingeteilt. In die 1. Gruppe kamen die geheilten Fälle, in die 2. Gruppe diejenigen, die in sichere Epilepsie mit grossen Anfällen übergegangen sind, in die 3. Gruppe die Fälle, bei denen 5 Jahre und länger ohne Veränderung von Intelligenz und Psyche die gehäuften kleinen Anfälle unverändert fortbestehen und in die 4. Gruppe die Mischformen, bei denen jahrelang gehäufte kleine Anfälle neben sicheren epileptischen Anfällen bei guter Intelligenz und nicht epileptisch veränderter Psyche bestehen. Als geheilt wurden nur diejenigen Fälle angesehen, bei denen, wenn sie vor der Pubertät stehen, mindestens fünf Jahre, nach der Pubertät mindestens drei Jahre völlig anfallsfrei bestehen. Das traf bei 22 Fällen, gleich 25 % des Materials zu. In der zweiten Gruppe, die die Erkrankungen mit mehrjährigem rein pyknoleptischem Vorstadium bei späterem Uebergang in sichere Epilepsie umfasst, finden sich 20 Fälle = 22,5 % der Gesamtzahl. In einem Drittel dieser Fälle betrug das pyknoleptische Vorstadium mehr als 7 Jahre, in zwei von Bolten mitgeteilten Fällen, 12 1/2 und 15 Jahre. In der 3. Gruppe, derjenigen, in der pyknoleptische Anfälle 5 Jahre und länger unverändert bestehen, ohne dass sichere epileptische Erscheinungen aufgetreten sind, finden sich 34 Kranke = 40 % des Materials. Zehn Kranke dieser Gruppe befinden sich im Alter von 18 bis 27 Jahren; bei ihnen besteht das Leiden unverändert seit 10 bis 21 Jahren.»

«In der 4. Gruppe schliesslich, die die ausgesprochenen Mischformen umfasst, befinden sich 11 Fälle = 12,5 % des Materials.»

«Aus dieser Zusammenstellung ergibt sich, dass etwa die gleiche Zahl von Erkrankungen an gehäuften kleinen Anfällen im Kindesalter in Heilung wie in sichere Epilepsie übergeht.»

«Auf den inneren Zusammenhang der Pyknolepsie mit der Epilepsie weisen ferner die Uebergangsformen der 4. Gruppe hin, bei denen sich sicher epileptische Erscheinungen neben pyknoleptischen finden, und bei denen keine intellektuellen und psychischen Veränderungen im Sinne der Epilepsie bestehen. Eine weitere Stütze findet diese Auffassung in den Erblichkeitsverhältnissen bei den geheilten Kranken der Gruppe 1. Bei 12 dieser 22 Fälle findet sich Belastung mit Epilepsie und epilepsieverdächtigen Erscheinungen, wie Ohnmachten u. a., sowie mit Trinksucht und Linkshändigkeit. In 1/3 dieser Fälle zeigten Geschwister, Eltern oder deren Geschwister epileptische Erscheinungen. Unter diesen Bedingungen eines inneren Zusammenhangs der Pyknolepsie mit der Epilepsie abzulehnen, erscheint mit moderner erbbiologischer und konstitutionspathologischer Auffassung unvereinbar. Man wird daher nicht berechtigt sein, die Pyknolepsie als selbständige Erkrankung von der Epilepsie abzutrennen, sondern wird nur von einem pyknoleptischen Anfallstyp sprechen dürfen, der zwar stets im Kindesalter erstmalig auftritt, aber nicht für dieses spezifisch ist, wie besonders die Fälle der Gruppe III beweisen. Der pyknoleptische Anfallstyp wird als Ausdruck einer Anlage zur Epilepsie aufzufassen sein; eine sichere Prognose lässt sich besonders vor der Pubertät nicht stellen, da nicht vorhergesagt werden kann, ob die vorhandene Anlage zur grossen Epilepsie führen wird oder nicht. Da es eine sicher wirkende Behandlung der gehäuften kleinen Anfälle bisher noch nicht gibt, ergibt sich für das ärztliche Handeln, da die Erbanlage unbeeinflusbar ist, die Forderung, den Kranken möglichst günstige Umweltbedingungen zu schaffen. Es werden daher die als epileptogen bekannten Noxen, also vor allem die Genussgifte, sowie körperliche und geistige Ueberanstrengungen usw. zu vermeiden sein. Pathophysiologisch nimmt *Rosenthal* (25) an, dass eine irritative Noxe im Mittelhirn (Corpora Quand., Haube der Pedunculi) angreift, und dass hier sekundenlang die der Hirnrinde zuströmenden Impulse unterbrochen werden.»

Westphal (27) (1932) berichtet über zwei Fälle von Pyknolepsie die er «verstehend-psychologisch» analysiert und behandelt hat und die respektiv 4 und 1½ Monate nach der Entlassung anfallsfrei geblieben sind. In seiner Zusammenfassung gibt er folgendes an:

«1. Es gelang in zwei Fällen von Pyknolepsie, die Genese der Anfallskrankeit teils aus psychogenen Momenten (spezielle Konfliktsituationen) teils aus physiologischen Mechanismen (Schreckschock mit seinen vasomotorischen Auswirkungen) zu verstehen und die weitgehende Automatisierung des Anfallsmechanismus zu verfolgen: Auf eine angstgeladene bedrängende Dauersituation trifft ein akuter, einmaliger, heftiger Schreckreiz, der alsbald die Anfälle auslöst. Die absenzähnliche Form der gehäuften kleinen Anfälle zeigt in ihrem physiologischen Aufbau nach Motorik, Vasomotorik und psychischen Verhalten deutliche Beziehungen zum normalen Schrecksyndrom. Von da aus tritt dann die allmähliche Automatisierung der Anfälle nach den Gesetzen der willkürlichen Reflexstärkung und Einschleifung ein, wie wir sie sonst von den Hysterien her kennen.

2. In der Literatur finden sich zahlreiche Hinweise, dass auch viele andere (gewiss nicht alle) Pyknolepsie-Fälle sich ähnlich aufbauen.

3. Daraus wird die Forderung hergeleitet, dass alle Pyknoleptiker möglichst früh klinischer und eingehender psycho-therapeutischer Behandlung zugeleitet werden sollen, wobei der psycho-therapeutische Erfolg gleichzeitig auch als differential-diagnostischer Faktor gegen die Epilepsie auswertbar ist.»

Mit *Engelhard* (7) betrachtet *Westphal* (27) eine klinische Behandlung als conditio sine qua non in der Therapie der Pyknolepsie. Für die psychogene Grundlage vieler Pyknolepsie-Fälle hebt *Westphal* (27) folgendes hervor: Es seien zahlreiche Fälle in der Literatur angegeben, wo ein Schreck als auslösende Ursache der Anfälle angegeben wurde, so: eine schmerzhafte Operation im Falle 2, 6 und 7 von *Friedmann* (2), Angefallenwerden durch einen Hund im Falle 13 von *Bolten* (10), im Falle 3 von *Stier* (17), einen Stoss durch eine Ziege im Fall 24 von *Pohlisch* (19), Ueberfahrenwerden durch einen Wagen im Fall 2 von *Engelhard* (7), etc., weiter seien Anfälle durch eine schmerzhafte Verletzung oder z. B. durch die eindrucksvolle Feierlichkeit der Kommunion *(Pohlisch* [19]) verschwunden. Der Aufenthalt in der Klinik oder die Reise in einen Kurort, ins Gebirge usw. (wie von *Friedmann* (2), *Heilbronner* (3), *Engelhard* (7), *Stöcker* (5), *Pohlisch* (19), *Lindenblatt* (22) u. a. berichtet wurde, erreichten oft ein Schwinden der Anfälle nach der Rückkehr aus dem Kuraufenthalt, oder aus der Klinik. *(Friedmann, Heilbronner, Pohlisch, Stöcker* u. a.). Oefters blieben Kinder während einer interkurrenten fieberhaften Erkrankung anfallsfrei *(Friedmann* (2), Fall 6 und 8, *Lindenblatt* Fall 6, *Pohlisch* Fall 1, 6 und 12 usw.). Das sei so zu erklären, dass das andersartige Kranksein diese Kinder für die Dauer ihrer Bettlägrigkeit aus der unangenehmen Situation befreite, der sie sonst durch die Anfälle zu entrinnen suchten. Pohlisch hebt hervor, dass 12 von seinen 26 Fällen verwöhnte Nesthäkchen, Muttersöhnchen oder besonders verzärtelte einzige Kinder waren.

Sacki (28), (1932) gibt drei Fälle von Pyknolepsie an, von denen er zwei mit Lumbalpunktion und den dritten mit Thyreodin, da Verdacht auf Myxoedem vorlag, behandelte. In den ersten zwei Fällen bestand ein erhöhter Liquordruck. Die drei Kinder sind schon 4 Jahre anfallsfrei. *Pohlisch* (19) und *Ratner* (24) haben bei je einem Pyknolepsie-Fall die Lumbalpunktion ausgeführt, jedoch ohne Einfluss auf die Anfälle. *Frisch* (23) empfiehlt die endolumbale Lufteinblasung nach *Bingel* als « souveränes Behandlungsverfahren » der gehäuften kleinen Anfälle.

Es lässt sich nichts Sicheres bezüglich dieser Art der Therapie sagen. Weitere Ergebnisse müssen noch abgewartet und geprüft werden.

Zusammenfassung

In ähnlicher Weise wie man nach *Gélineau* alle möglichen Krankheitszustände unter dem Begriff Narkolepsie zusammengeworfen hat, hat man nach *Friedmann's* (2) grundlegender Arbeit in 1906, viele Fälle von gehäuften kleinen Anfällen bei Kindern beschrieben, die sicher verschiedener Herkunft waren, und kein einheitliches Krankheitsbild darstellten. Jeder Autor betonte selbstverständlich die wichtigsten Eigenschaften seiner zusammengestellten Fälle, und so hat man verschiedentlich die Fälle als Krankheit sui generis, hysterisch, epileptisch, oder als Ausdruck einer Neuropathie,

Psychopathie oder Spasmophilie angesehen. Dabei hat jeder versucht, die grob organischen Fälle beiseite zu lassen.

Ich schlage vor, wie *Stier* (17), den Begriff « Pyknolepsie » nur als Syndrom zu verstehen. Ich finde es unmöglich, nach Studium der wichtigsten Literatur, die Pyknolepsie als Krankheit sui generis zu betrachten. Das Symptomenbild ist nicht eng zu umgrenzen, sondern kann beträchtlich von dem typischen Pyknolepsie-Syndrom abweichen. Trotzdem mir bewusst ist, dass die Einschränkung des Begriffes « Epilepsie » viele Vorteile mit sich bringt, kann ich nicht mit wissenschaftlicher Berechtigung, besonders nach der wichtigen Arbeit von *Rosenthal* (25), die epileptische Basis vieler dieser Fälle übersehen. Ich stelle mit besonderer Berücksichtigung der Klinik die folgende Einteilung auf. Sie ist teilweise von *Cohn's* (15) Arbeit übernommen und von mir weiter modifiziert worden.

I. Pyknolepsie auf epileptischer Grundlage. Hier finden sich keine Anhaltspunkte für die Entstehung der Anfälle, keine ausgesprochene erbliche Belastung, keine Hysterie, keine neuro-psychopathischen Zeichen, keine äusseren Anhaltspunkte (Erziehungsfehler, Schreckerlebnisse, etc.). Die Anfälle sind nicht oder nur wenig zu beeinflussen. Es gibt zwei Formen:

a) eine gutartige Form, die meistens um die Pubertätszeit sistiert.

b) eine bösartige Form, die sich früher oder später in Epilepsie umwandelt.

Eine rein symptomatische Abgrenzung der prognostisch gutartigen Form ist gegenüber den bösartigen Fällen, die später in Epilepsie sich umwandeln, unmöglich. Nur der Verlauf ist entscheidend. So ergibt sich die unangenehme Tatsache, dass in diesen Fällen die Prognose keineswegs mit Sicherheit zu stellen ist. Nach der Pubertät sind allerdings die Aussichten auf einen gutartigen Verlauf besser. Die Therapie muss sich auf allgemein diätetische Massnahmen beschränken, besonders solche, die als anti-epileptisch anerkannt sind; z. B. Vermeidung von Alkohol, guter Stuhlgang etc.

II. Pyknolepsie auf hysterischer Grundlage: Oft fehlen hier andere hysterische Zeichen. Diese Fälle sind jedoch durch Suggestion oft beeinflussbar und oft sind Heilungen zu erreichen. Die Prognose ist gut.

III. Pyknolepsie auf neuro-psychopathischer Grundlage: Der spezifische Habitus dieser Kinder ist meistens deutlich zu erkennen. Prognose gut. Therapie: Bettruhe, Aufenthalt auf Land oder im Gebirge.

An dieser Stelle sei es mir gestattet, die angenehme Pflicht zu erfüllen, Herrn Prof. Dr. Robert Bing für die freundliche Ueberlassung des Themas und für die mir gegebenen Anregungen meinen besten Dank auszusprechen.

Literatur-Verzeichnis

(1) LOEWENFELD. — Münchener Medizinische Wochenschrift 1902, Band 49, Seite 1041.
(2) FRIEDMANN. — Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1905-06, B. 30, S. 462.
(3) HEILBRONNER. — Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1906, B. 31, S. 472.
(4) FRIEDMANN. — Zeitschirft für die gesamte Neurologie u. Psychiatrie 1912, B. 9, S. 245
(5) STOECKER. — Zeitschrift für die gesamte Neurologie u. Psychiatrie 1913, B. 18, S. 217.
(6) MANN. — Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1914, B. 50, S. 263.
(7) ENGELHARD. — Monatsscrift für Psychiatrie und Neurologie 1914, B. 36, S. 113—206.
(8) REDLICH. — Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie 1915, B. 38, S. 85.
(9) FRIEDMANN. — Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie 1915, B. 37, S. 76.
(10) BOLTEN. — Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie 1916, B. 39, S. 134.
(11 SAUER. — Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie 1916, B. 40, S. 276.
(12) FRIEDMANN. — Neurologisches Zentralblatt 1916, S. 96.
(13) SCHROEDER. — Medizinische Klinik 1917, S. 467.
(14) OPPENHEIM. — Zeitschrift f. d. gesamte Neurologie u. Psychiatrie 1918, B. 42, S. 352.
(15) COHEN. — Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie 1919, B. 46, S. 106, 157.
(16) MEYER. — Zeitschrift für Kinderheilkunde 1921, B. 27, S. 293.
(17) STIER. — Zeitschrift für die gesamte Neurologie u. Psychiatrie 1922-23, B. 80, S. 143.
(18) KOCHMANN. — Archiv für Kinderheilkunde 1923, B. 73, S. 163.
(19) POHLISCH. — Archiv für Psychiatrie 1923, B. 67, S. 424.
(20) GOLDFLAM. — Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde 1924, B. 82, S. 20.
(21) ADIE. — Brain 1924, Vol. 47, S. 96.
(22) LINDENBLATT. — Archiv für Psychiatrie 1925, B. 74, S. 108.
(23) FRISCH. — Wiener klinische Wochenschrift 1927, B. 42, S. 626.
(24) RATNER. — Monatsschrift für Psychiatrie und Neurologie 1927, B. 64, S. 283.
(25) ROSENTHAL. — Archiv für Psychiatrie 1928, B. 84, S. 511.
(26) RATNER. — Archiv für Psychiatrie 1929-30, B. 89, S. 802.
(27) WESTPHAL. — Zeitschrift für die gesamte Neurologie u. Psychiatrie 1932, B. 138, S. 744.
(28) SACKI. — Münchener Medizinische Wochenschrift 1932, B. 79, S. 1361.